

291P

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA  
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE  
DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA

CLEFT DA VÁLVULA MITRAL  
( RELATO DE CASO )

GIANI O. ALVES

FLORIANÓpolis, MAIO DE 1988.

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA  
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE  
DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA

CLEFT DA VÁLVULA MITRAL  
( RELATO DE CASO )

GIANI O. ALVES

FLORIANÓPOLIS, MAIO DE 1988.

AGRADECIMENTO

Dr<sup>a</sup> MARIA HELENA SILVA  
(ORIENTADORA DO TRABALHO)

## RESUMO

É apresentado nesse trabalho um caso raro de insuficiência mitral congênita por cleft (fenda) da válvula mitral em criança de 9 anos de idade, totalmente assintomática, ocorrida no Hospital Infantil Joana de Gusmão.

É mostrado ainda a investigação realizada, principais sinais e sintomas que caracterizam a cardiopatia, dando ênfase as patologias cardíacas que podem se associar e a conduta adotada.



SUMÁRIO

	Página
AGRADECIMENTO .....	2
RESUMO .....	3
INTRODUÇÃO .....	5
CASO .....	6
DISCUSSÃO .....	27
BIBLIOGRAFIA .....	35

## INTRODUÇÃO

Este trabalho discorrerá sobre um caso de cleft (fenda) do folheto anterior da válvula mitral.

O cleft da válvula mitral, como entidade isolada, é uma manifestação parcial do defeito do coxim endocárdico e constitui uma das causas de insuficiência mitral congênita.

Este constitui-se numa entidade rara, com poucas casuísticas em todos os serviços de cardiologia e cirurgia pediátrica do mundo, e que reveste-se de grande importância. Importância esta porque trata-se de uma cardiopatia com grande tendência a associar-se com outras malformações cardíacas. E ainda porque até bem pouco tempo atrás, quando a ecocardiografia bidimensional era ainda pouco difundida, a grande maioria dos casos eram diagnosticados quando o paciente submetia-se a um procedimento cirúrgico com coração aberto ou em investigações pós morte (autópsia).

Casos como esse, exigem do médico assistente profundo conhecimento, no sentido de proceder completa investigação cardiovascular e laborioso acompanhamento, no intuito de propiciar o melhor tratamento para o paciente, seja ele clínico ou cirúrgico.

## C A S O

O caso clínico apresenta-nos sob a seguinte forma:  
F. K., 9 anos, branco, masculino, natural de Florianópolis e procedente de Três Riachos (distrito de Biguaçu).

Encaminhado ao serviço de cardiologia pediátrica do Hospital Infantil Joana de Gusmão (nº de registro 065265) para investigação de sopro no coração, diagnosticado em exame bio-médico realizado na escola.

Criança totalmente assintomática do ponto de vista cardiovascular.

Ao exame físico geral, a única alteração encontrada foi um sopro pansistólico de regurgitação de três cruces em quatro melhor audível em ápice, irradiando-se para a região axilar e dorso. Primeiro ruído cardíaco de intensidade normal. Componente pulmonar do segundo ruído normofonético.

Iniciou-se então criteriosa investigação.

## RADIOGRAFIA SIMPLES DE TÓRAX NA INCIDÊNCIA PÓSTERO-ANTERIOR



LAUDO: .Transparência pulmonar normal.

.Circulação pulmonar normal.

.Coração dentro dos limites normais.

.Presença de duplo contorno a direita, podendo corresponder a aurícula esquerda normal ou aumentada.

.Seios costofrênicos livres.

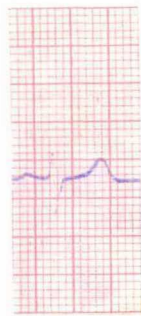
## ELETROCARDIOGRAMA



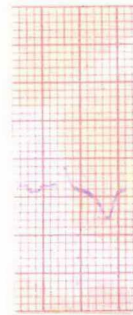
D1



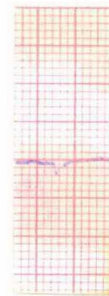
D2



D3



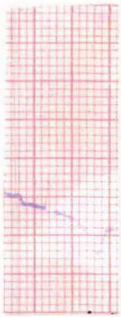
aVR



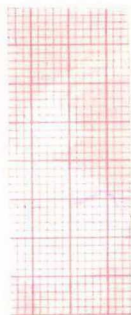
aVL



aVF



V1



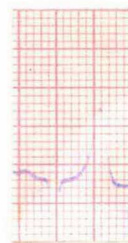
V2



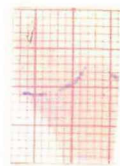
V3



V4



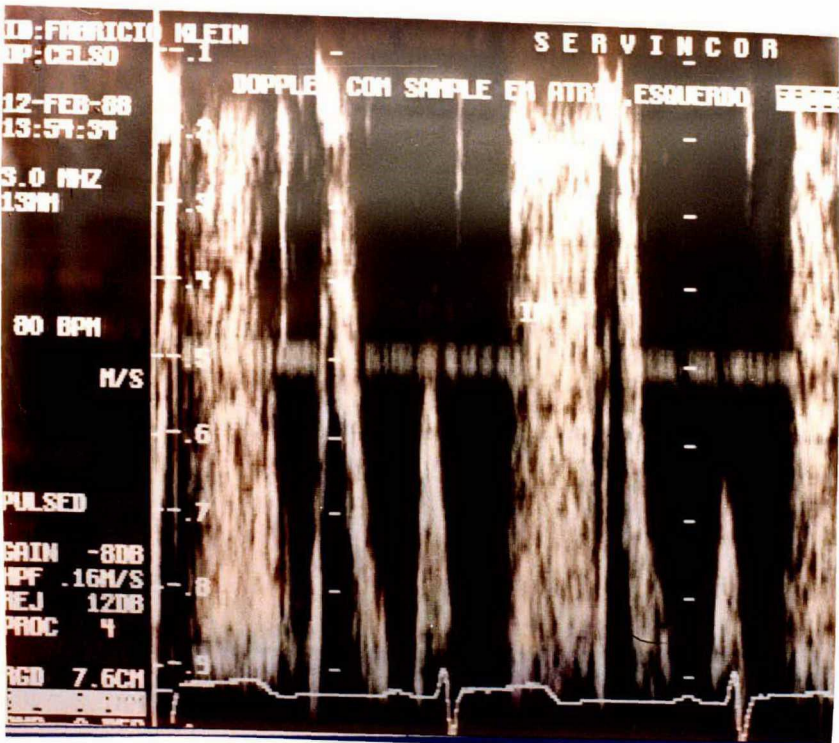
V5



V6

LAUDO: Sugere sobrecarga ventricular esquerda.

ECOCARDIOGRAFIA UNI E BIDIMENSIONAL COM DOPPLER

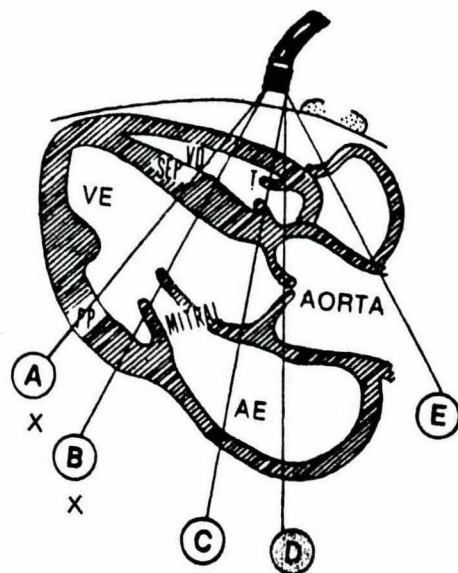
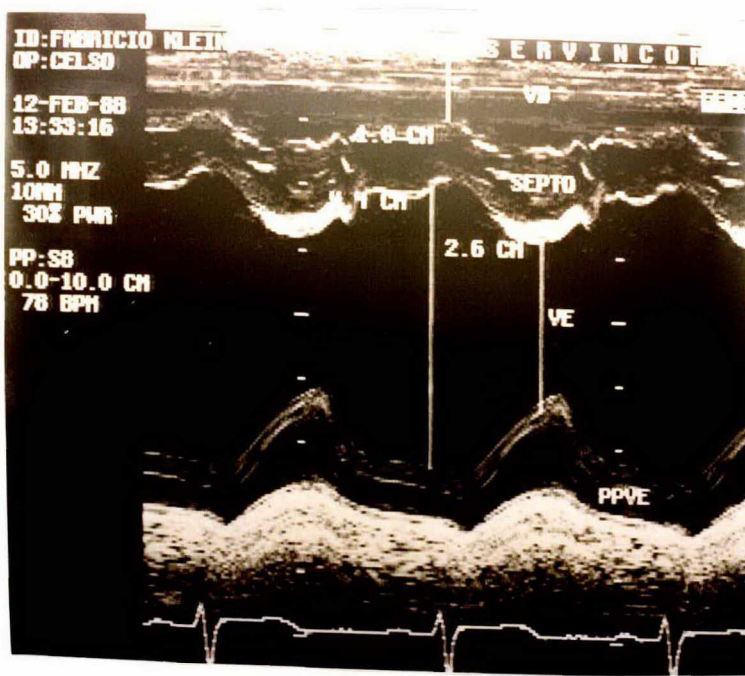




ECOCARDIOGRAFIA UNI E BIDIMENSIONAL COM DOPPLER

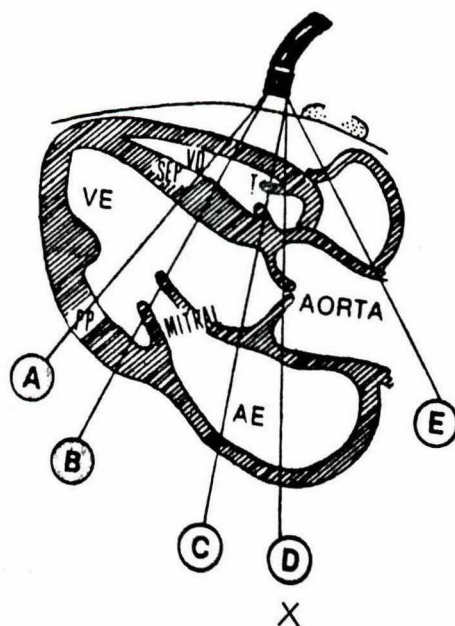
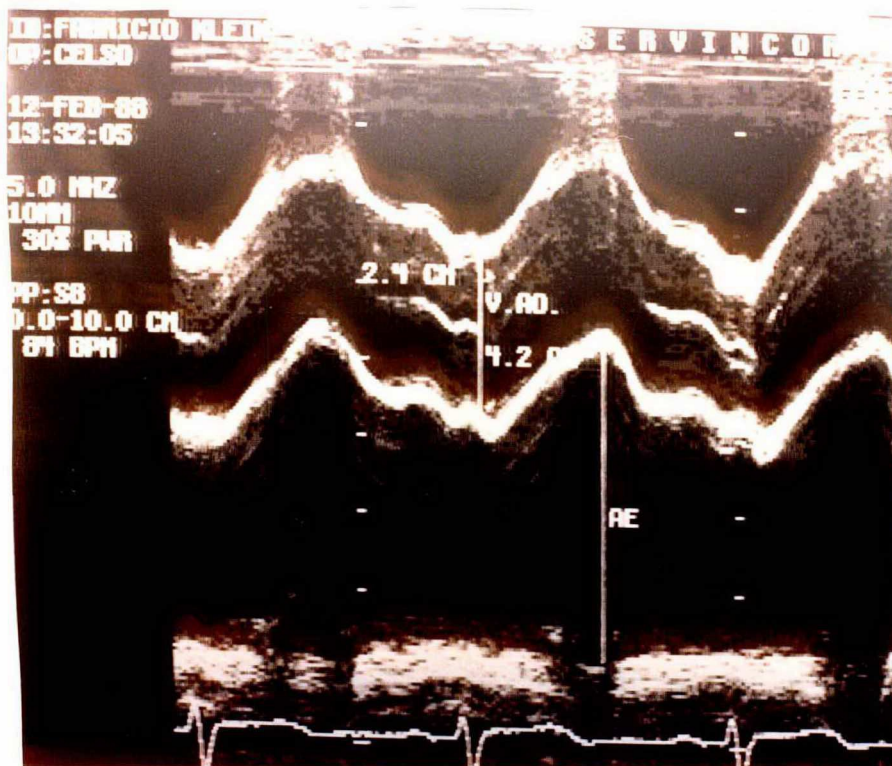


## ECOCARDIOGRAFIA UNI E BIDIMENSIONAL COM DOPPLER

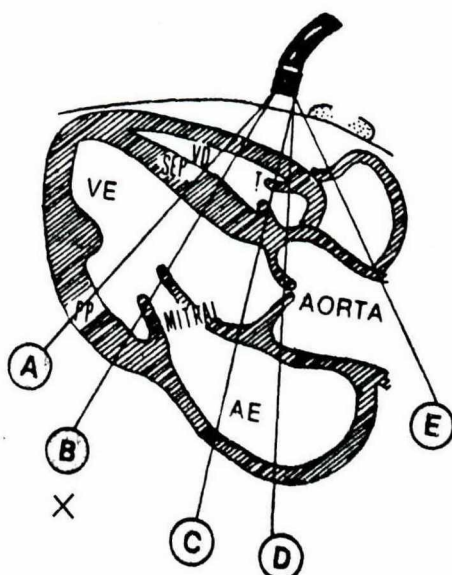
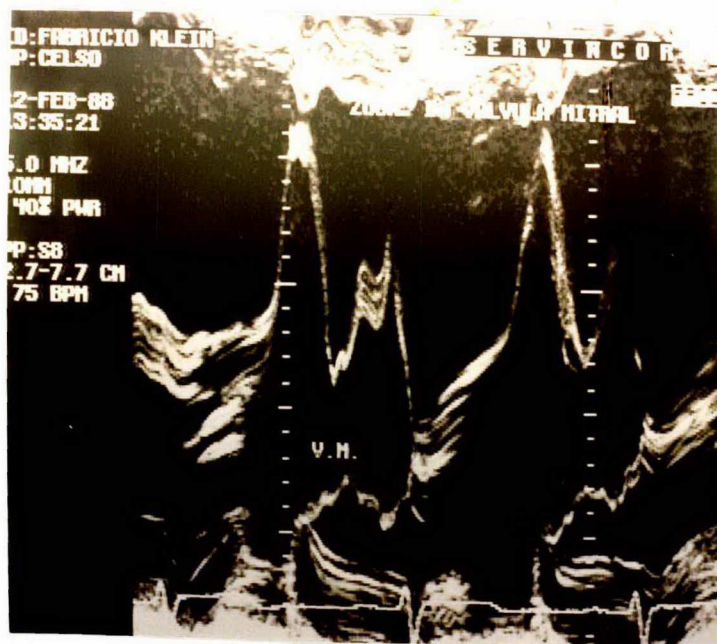




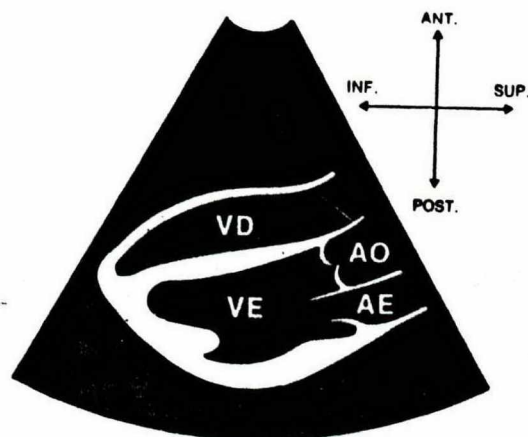
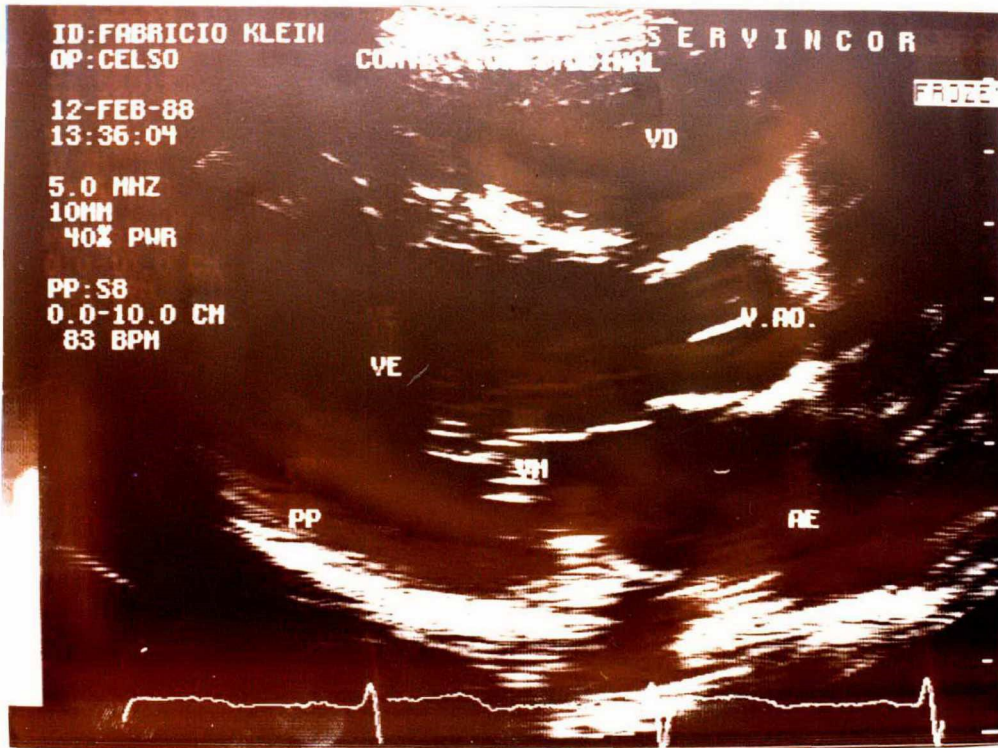
## ECOCARDIOGRAFIA UNI E BIDIMENSIONAL COM DOPPLER



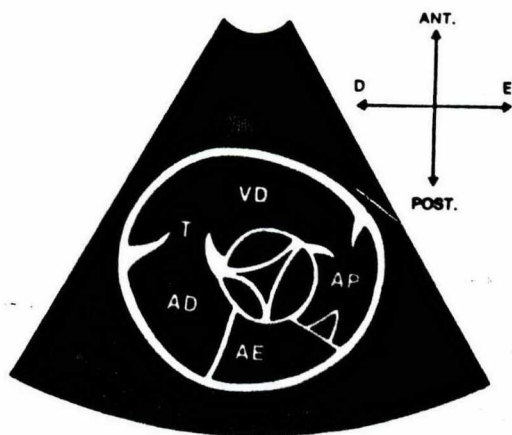
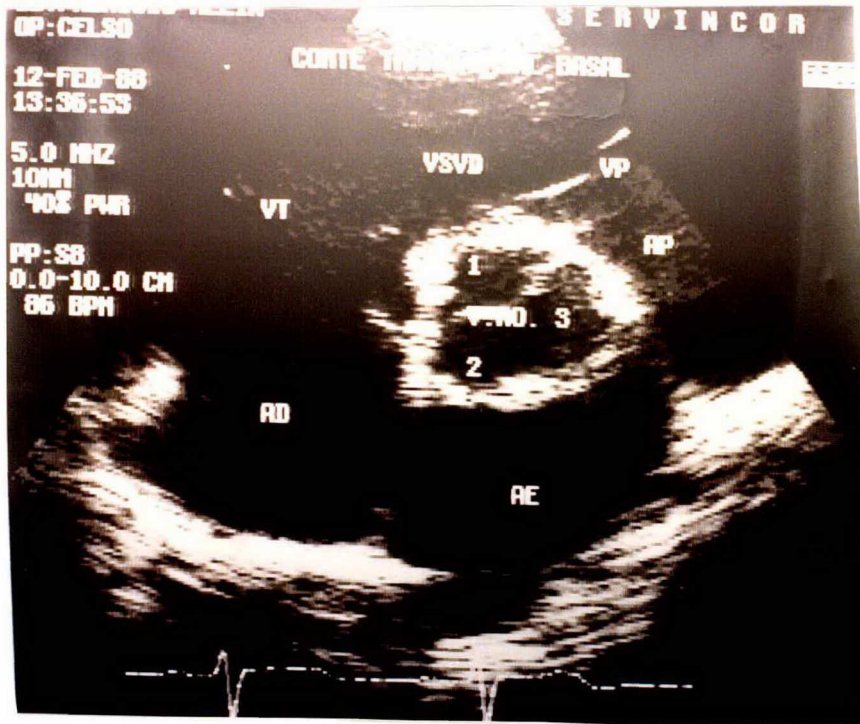
# ECOCARDIOGRAFIA UNI E BIDIMENSIONAL COM DOPPLER



ECOCARDIOGRAFIA UNI E BIDIMENSIONAL COM DOPPLER

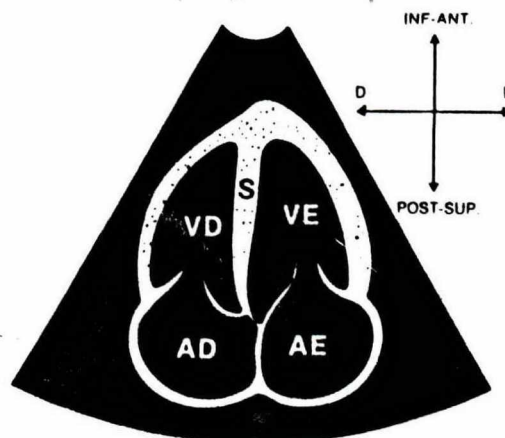
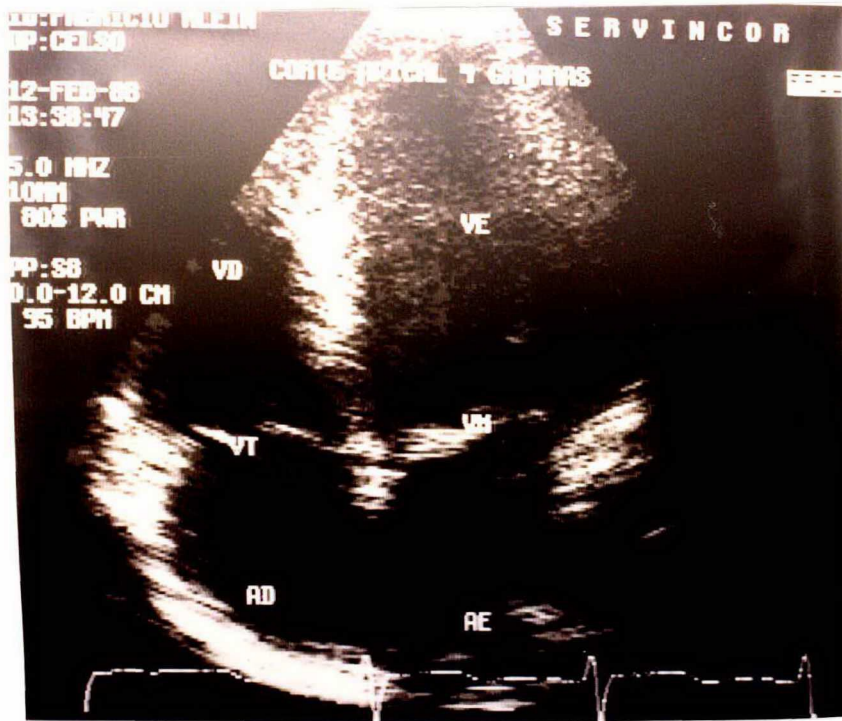


ECOCARDIOGRAFIA UNI E BIDIMENSIONAL COM DOPPLER

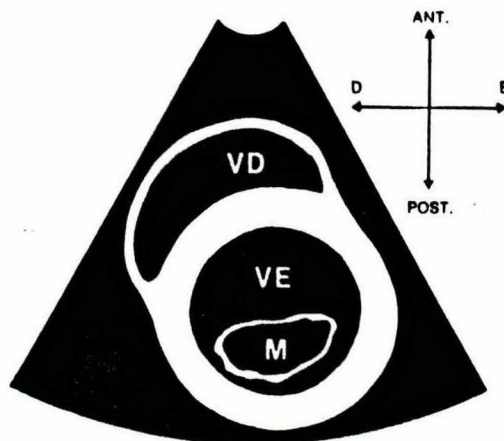
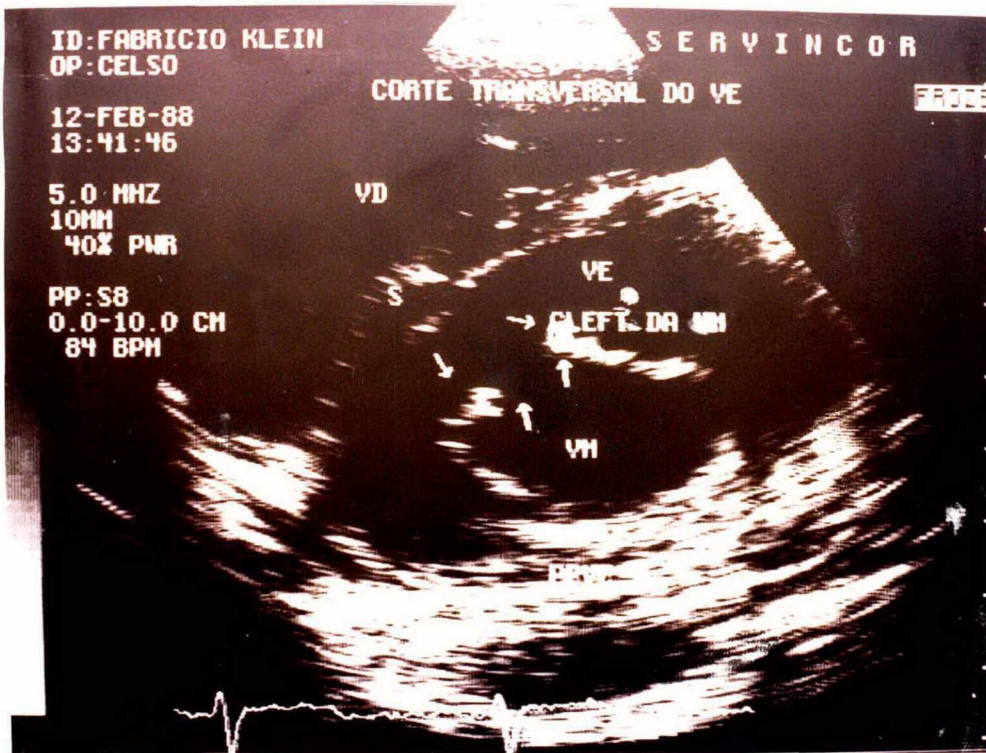




ECOCARDIOGRAFIA UNI E BIDIMENSIONAL COM DOPPLER



## ECOCARDIOGRAFIA UNI E BIDIMENSIONAL COM DOPPLER

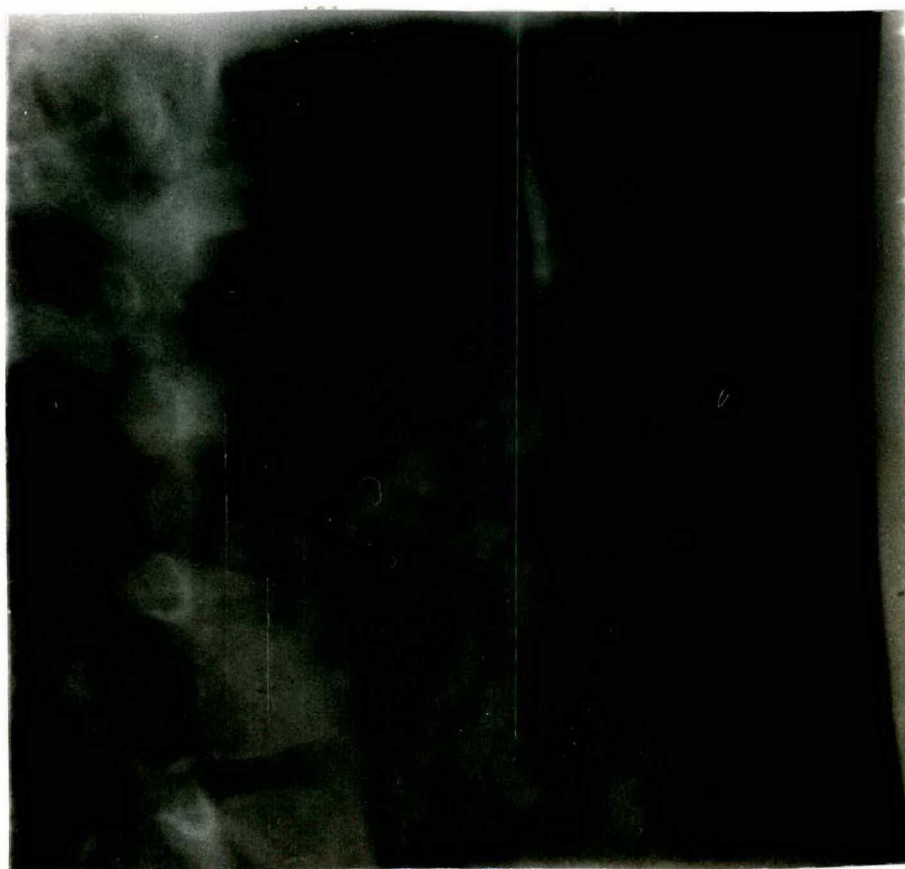


## ECOCARDIOGRAFIA UNI E BIDIMENSIONAL COM DOPPLER

LAUDO: .Dilatação da cavidade atrial esquerda.  
.Hipercinesia das paredes do ventrículo esquerdo.  
.Válvula mitral: espessamento com degeneração mixomatosa com "cleft" do folheto anterior. Doppler mostra insuficiência mitral importante.  
.Válvula aórtica, tricúspide e pulmonar normais.  
.Doppler na região sub-aórtica detecta sopro sistólico de alta frequência bem localizado podendo ser compatível com C.I.V. sub-aórtica.  
.Função global do ventrículo esquerdo preservada.  
.Conclusão: Insuficiência mitral importante por "cleft" do folheto anterior. C.I.V. sub-aórtica provável

## CATETERISMO CARDÍACO

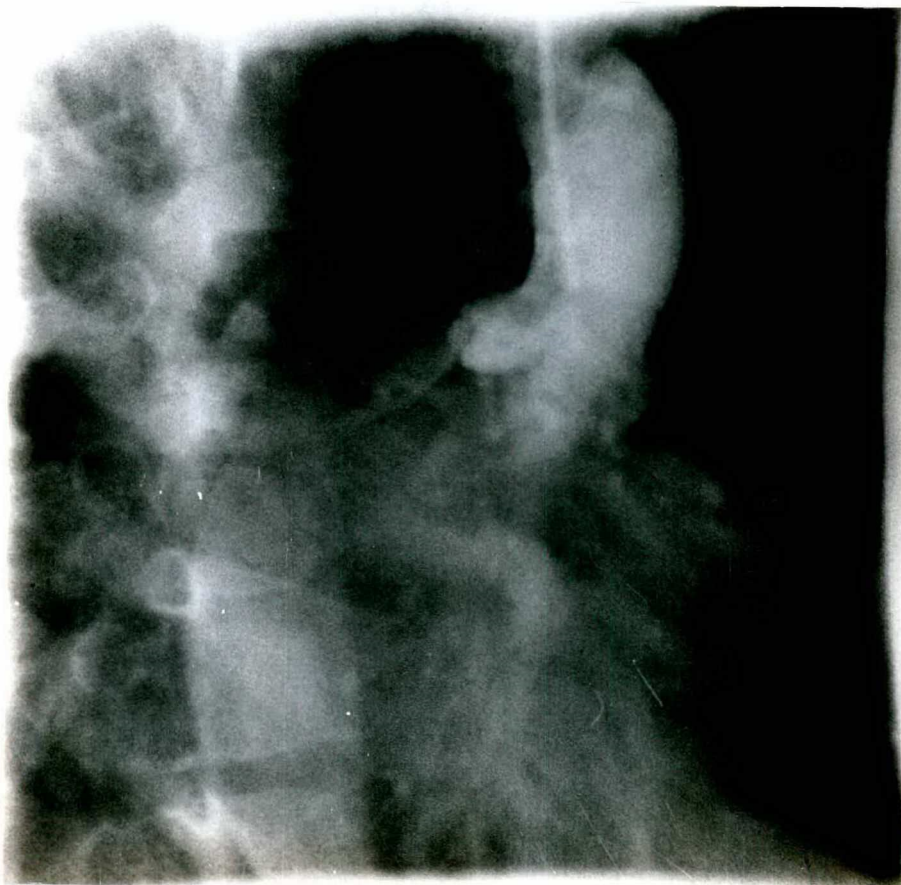
. Cateter em aorta ascendente.





CATETERISMO CARDÍACO

. Aortografia. Ausência de refluxo. Válvula aortica competente.



CATETERISMO CARDÍACO

. Cateter em ventrículo esquerdo



CATETERISMO CARDÍACO

. Injeção de contraste em ventrículo esquerdo.



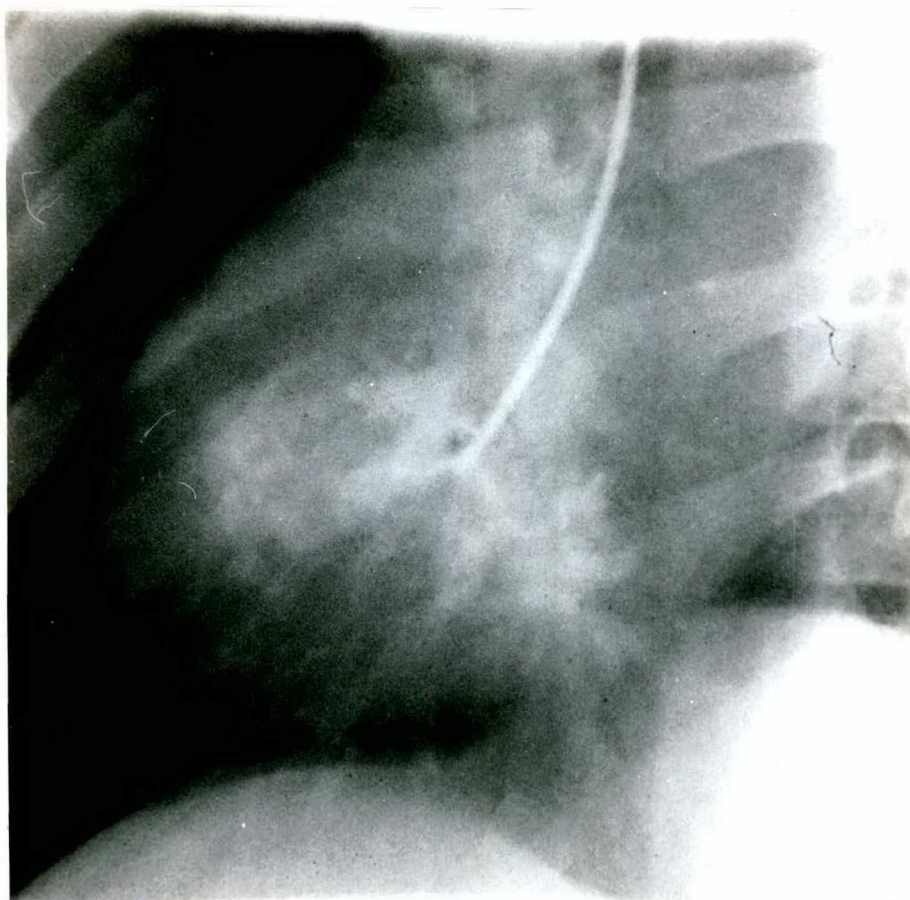
## CATETERISMO CARDÍACO

. Ventriculografia esquerda. Septo inter-ventricular íntegro. Re-fluxo de contraste para átrio esquerdo. Aorta opacificada.



CATETERISMO CARDÍACO

. Ventriculografia esquerda.





CATETERISMO CARDÍACO

- . Ventriculografia esquerda. Refluxo de contraste para átrio esquerdo.



## CATETERISMO CARDÍACO

	MANOMETRIA EM mm Hg			
	S	D1	D2	M
AD	-	-	-	8
VD	31	0	7	-
TP	26	-	8	16
CP	-	-	-	12
VE	127	0	12	-
AO	127	-	67	84

C O N C L U S ã O1. MANOMETRIA

Pressões normais em câmaras direitas e esquerdas.

2. CINEANGIOCARDIOGRAFIA

Ventrículo esquerdo com função normal.

Válvula mitral incompetente grau II.

Septo inter-ventricular íntegro.

3. AORTOGRAFIA

Aorta ascendente de calibre normal.

Válvula aórtica competente.

## DISCUSSÃO

O cleft do folheto anterior da válvula mitral é normalmente associado a defeitos septais atriais, tipo comunicação inter atrial (C.I.A.), ou ventriculares, tipo persistência do canal átrio-ventricular também chamado atrio-ventricularis communis.<sup>1,7,9</sup> Quando o defeito está agregado à C.I.A., este é geralmente do tipo ostium primum por razões embriológicas, podendo ou não produzir insuficiência desta válvula.<sup>4,7</sup> Para alguns autores a associação de C.I.A. tipo ostium secundum ou seio venoso com cleft da válvula mitral é fonte de diagnóstico incorreto, visto que o defeito é classicamente associado com C.I.A. tipo ostium primum, não se justificando dizer que parece haver um agrupamento de malformações totalmente distintas, onde a C.I.A. é um defeito isolado e a fenda valvar uma manifestação de defeito do coxim endocárdico.<sup>5</sup> Outras associações como comunicação inter-ventricular, transposição das grandes artérias, coarctação de aorta, válvula aórtica bicúspide, ducto arterioso patente, atresia tricúspide, atresia aórtica, cleft do folheto septal da valva tricúspide podem estar associados ao cleft. As duas maiores consequências do cleft são a insuficiência mitral e a estenose subaórtica, ou ambos. A insuficiência mitral é devido principalmente a largura do cleft. A estenose subaórtica, quando presente é devido a posição da inserção da cordoalha acessória no septo ventricular numa posição abaixo das comissuras, entre as cúspides aórticas direita e esquerda ou abaixo da cúspide aórtica direita.<sup>8</sup> O reconhecimento dessas anomalias associadas é importante, não só pela possibilidade de manifestações clínicas diversas, mas também para a prescrição de profilaxia da endocardite infecciosa que sempre deve ser feita nesses casos.



O cleft do folheto septal da válvula mitral tem normalmente a forma de um "V" invertido, com o ápice voltado para o anel da válvula. Pode também ter a forma retangular.<sup>8</sup> A fenda pode ser parcial, estendendo-se por uma curta distância a partir do septo ventricular, ou completa, separando o folheto valvular mitral em componente anterior e posterior.<sup>8</sup> Cordoalha tendínea acessória, não encontrada em corações normais, constitui um importante traço desta patologia. A cordoalha tendinosa vindo do septo ventricular ou parede anterior do ventrículo esquerdo (V.E.), está usualmente ligada às margens da fenda e, em alguns pacientes afortunados, impede a insuficiência mitral significativa.<sup>8</sup> A finalidade dessa cordoalha é fazer com que a borda valvular do cleft não prolapse para átrio esquerdo (A.E.). Em outros pacientes, geralmente aqueles com malformações mais grossas, há cordoalha tendinosa anormal.<sup>10</sup> A borda do cleft pode ser fina e lisa ou espessa por tecido nodular fibroso enquanto o restante do folheto permanece delgado e existe uma relação entre a idade da pessoa e o espessamento da borda do cleft.<sup>8,9</sup>

Como entidade isolada é uma causa rara de insuficiência mitral.<sup>1,8,9,11</sup> O cleft isolado é considerado um incompleto ou tipo parcial de defeito do coxim endocárdico.<sup>11</sup> A escassez de casos devido a raridade da síndrome, dificulta a diferenciação clínica e angiográfica desta das outras causas de insuficiência mitral e estenose subaórtica.<sup>9</sup> Antes da ecografia, o diagnóstico clínico desta entidade era extremamente difícil. A maioria dos casos descritos foram corretamente diagnosticados somente em cirurgia ou autópsia. A demonstração angiográfica dos casos é difícil, na verdade, um fracasso, analisando a experiência de outros autores. A visualização na angiocardiografia das duas metades da cúspide da válvula mitral fendida fazendo saliência dentro do A.E., durante a sístole, com uma chanfradura a indicar a posição da fenda é imagem raramente vista. O mesmo não se pode dizer do eco-bidimensional. O eco-bidimensional é extremamente sensível em demonstrar o cleft e as patologias associadas e tem capacida-

de de diferenciar o cleft mitral valvular de outras causas de regurgitação mitral.<sup>9</sup> Ele nos dá a imagem anatômica precisa da válvula mitral. A importância do diagnóstico ecocardiográfico é alta, pela relativa insensibilidade da eletrocardiografia e angiografia. A insuficiência mitral, quando existe, é também facilmente demonstrada na angiocardiorrafia.<sup>6</sup>

O cleft causando insuficiência mitral congênita tem como mecanismo fisiopatológico a regurgitação de sangue durante a sístole ventricular para dentro do A.E.. Quando a regurgitação é pequena, a elevação da pressão no A.E. é pouco significativa. Nas lesões moderadas ou intensas, o fluxo regurgitante aumenta a pressão e o volume nesta cavidade, sendo aquela transmitida às veias pulmonares e, mais tarde à artéria pulmonar, com elevação da resistência vascular pulmonar. Durante a diástole, o V.E. se dilata recebendo o sangue que regurgitou para A.E. durante a sístole anterior e, ainda, o que drena normalmente das veias pulmonares.<sup>5</sup>

O quadro clínico varia com a intensidade da lesão valvar mitral. Nas lesões discretas o paciente é assintomático.<sup>11</sup> Há relato na literatura de paciente com 22 anos, totalmente assintomático.<sup>4</sup> Na maioria dos casos, entretanto, a lesão é moderada ou severa e a sintomatologia se caracteriza por fácil fadiga, debilidade, baixo crescimento pondo-estatural, palidez, palpitação e dispnéia de esforço. Infecção pulmonar de repetição também é encontrada. A insuficiência cardíaca é achado freqüente na insuficiência mitral congênita com anorexia, retardo do crescimento e desenvolvimento.<sup>1,5</sup>

Ao exame físico, os pacientes apresentam o precórdio hiperativo, por hipertrofia e dilatação do V.E.. Na ausculta cardíaca nota-se o primeiro ruído cardíaco de intensidade normal e raramente diminuído. O componente pulmonar do segundo ruído comporta-se de acordo com a resposta vascular pulmonar, sendo aumentados quando se estabelece a hipertensão pulmonar. Ouve-se um terceiro ruído devido ao grande volume de sangue que chega ao



V.E. na protodiástole. O sopro clássico é pansistólico, começa com o primeiro ruído, ocupa toda a sístole e é melhor audível em ápice, irradiando-se para a região axilar e dorso. Em alguns casos, manifestam-se sopros atípicos, ocupando a protossístole, a metade, ou o final da sístole. Tais sopros podem ser ejetivos e precedidos de um "click".<sup>5,9</sup>

Ao eletrocardiograma, sendo as lesões discretas na valvula mitral, este é normal. O padrão de sobrecarga ventricular esquerda aparece quando as lesões são moderadas ou severas, detectando-se, também, crescimento atrial esquerdo. Nos casos complicados com hipertensão pulmonar, os sinais são de sobrecarga ventricular direita.<sup>5</sup>

O achado radiológico característico é o aumento das câmaras esquerdas, causando cardiomegalia. Duplo contorno atrial à direita pode ser detectado com o A.E., dando sombra somada próximo a margem cardíaca direita. Notando-se ainda, luxação do bronquio-fonte esquerdo. O botão aórtico é pequeno, traduzindo baixo débito sistêmico. O desenho vascular pulmonar está aumentado, com inversão do padrão normal em casos com hipertensão venocapilar pulmonar. Em oblíqua anterior esquerda, o grande V.E. ultrapassa a imagem da coluna vertebral.<sup>5</sup>

Os principais aspectos encontrados no ecocardiograma são os seguintes: aumento das câmaras esquerdas com padrão de sobrecarga diastólica do V.E. e excursão inicial ampla da cúspide anterior. Esses dados não são específicos da insuficiência mitral, podendo ser encontrado na comunicação interventricular e na persistência do canal arterial. Entretanto, sentas duas patologias, o A.E. não chega a atingir grandes aumentos como costuma ocorrer na insuficiência mitral.<sup>5</sup>

No estudo hemodinâmico basicamente encontra-se aumentado a pressão diastólica final do V.E. e a pressão média do A.E.. A pressão do A.E. sofre rápida elevação na protossístole até o ápice da onda V, que pode alcançar 30 - 40 mm Hg de pressão nas

lesões mais importantes. Quando a válvula mitral se abre, inscreve-se o colapso "y" e, além disso pode haver gradiente diastólico pela válvula mitral, devido ao hiperfluxo que a atravessa. Tem-se dificuldade em manter o cateter no V.E. desde que o fluxo regurgitante para o A.E. empurra-o nessa direção, fazendo-o retroceder. A pressão da artéria pulmonar é quase sempre elevada quando a insuficiência mitral é significativa, não havendo defeito do septo interatrial que descomprime o A.E.. Injeção de contraste com o cateter posicionado em V.E., estando o paciente em posição oblíqua anterior direita, através de um forame oval permeável, ou pela válvula aórtica, documenta-se o fluxo rerurgitante do contraste devolta ao A.E., em cada sístole. Desse modo, delineia-se um grande A.E. que pode alcançar proporções aneurismáticas. O contraste é retido no A.E. por um período de tempo considerável. Documenta-se, também, um grande V.E. e aorta pequena. Angiografia seletiva na raiz aórtica deve ser realizada, para excluir origem anômala de artéria coronária esquerda a partir da artéria pulmonar, que pode ser responsável por insuficiência mitral.<sup>5</sup>

Com relação ao tratamento, os pacientes com lesões mitrais discretas não necessitam de tratamento cirúrgico, sendo indicado apenas o tratamento clínico, se necessário, ou prevenção contra endocardite infecciosa.<sup>5</sup>

A insuficiência mitral congênita por cleft da válvula mitral é uma entidade raramente encontrada isoladamente, faz, em geral, parte de outros defeitos ou complexos. Com relação ao tratamento cirúrgico, tenta-se a plástica (técnica conservadora que reduz a insuficiência mitral com bons resultados) e, na impossibilidade dessa, faz-se sua substituição.<sup>1,5</sup>

Tradicionalmente, a fenda na cúspide anterior da válvula mitral tem sido suturada, num esforço para criar uma cúspide mais ou menos normal e reduzir a insuficiência quando a mesma estiver presente, ou evitar o seu desenvolvimento quando não esti-



ver. A fenda é corrigida com sutura em pontos separados de prolene 5-0, aproximando os bordos.<sup>4</sup> Apesar de pequeno o número de casos, a plástica da válvula tem apresentado bons resultados.<sup>8</sup> A correção cirúrgica é feita com emprego de bypass cardiopulmonar (circulação extracorpórea) usando-se incisão médio-esternal ou ântero-lateral direita. Embora a sutura da fenda pareça justificada nos casos com acentuada incompetência mitral, esse procedimento é altamente discutível nos casos em que existe válvula competente. De fato, a sutura de uma fenda competente pode ser contraindicado, pois vai interferir na capacidade da cúspide para se abrir livre e totalmente.<sup>6</sup>

Enquanto a condição representa uma lesão "menor" da embriologia comparada com o quadro total do defeito do coxim endocárdico, em muitos casos representa uma severa doença clínica requerendo tratamento cirúrgico precoce em crianças.<sup>8</sup> Alguns autores concluíram que o procedimento cirúrgico com reparo simultâneo das lesões intra cardíacas comumente associados podem ser realizados com baixo risco cirúrgico.<sup>3</sup> O problema da cirurgia da válvula mitral em criança é evitar a troca da válvula.<sup>8</sup> Isto não deixa de preocupar o cirurgião, já que lesões residuais com repercussão hemodinâmica são comuns pós-cirurgia e trazem risco contínuo de morte tardia e reoperação.<sup>3</sup> Sutura do cleft e ressecção da cordoalha tendínea acessória são provavelmente necessários para a correção completa da função alterada da valva mitral.<sup>8</sup> A presença de cordoalha tendínea acessória é clinicamente importante desde que a regurgitação mitral pode persistir, exceção se a cordoalha anormal é seccionada após o fechamento cirúrgico do cleft. Além do mais, após o fechamento do cleft não há mais necessidade de suporte na borda da fenda. Portanto, é muito importante documentar a cordoalha tendínea pré-operatoriamente.<sup>11</sup>

A cirurgia está indicada se existir insuficiência cardíaca de grau importante, e que mesmo compensada seja de difícil tratamento clínico; atriomegalia esquerda de três a quatro cru-

zes em quatro; sinais de grande hipertensão pulmonar (níveis sistêmicos); aumento exagerado de V.E., três a quatro cruzeiros em quatro, ao raio X; à ecocardiografia sinais de hipercontratilidade cardíaca com fração de ejeção igual ou menor do que 0,4; ondas R amplas e maiores do que 5 mm nas precordiais direitas; sopros sistólico de regurgitação de intensidade pequena, na presença de grande cardiomegalia; hipodesenvolvimento pondo-estatural; ou presença de dispnéia ou cianose periférica apesar da terapêutica clínica. Para outros autores, os candidatos a cirurgia são os que o estudo hemodinâmico e angiográfico mostra hipertensão pulmonar, fração regurgitante de pelo menos 50% e marcado aumento do volume diastólico final do V.E..<sup>1</sup> Caso contrário, espera-se por maior idade, pois se no caso de se ter que substituir a válvula, as indicadas seriam as biopróteses pela conveniência de não ter que se usar o anticoagulante. Por outro lado têm elas suas inconveniências:

1. Perfil alto, o que poderá produzir certo grau de estenose subaórtica;
2. Facilidade de infecção (endocardite), o que importaria sua substituição (nova cirurgia);
3. Índice alto de calcificação em criança, obrigando muitas vezes a troca após um tempo relativamente curto (meses);
4. Relativa fragilidade e ruptura após 5 a 10 anos de uso, o que importa a retroca;
5. Estenose anular que a princípio pode não existir, mas que com o aumento do coração surge e, às vezes, torna-se de grau exuberante.

Por outro lado, as próteses ditas metálicas têm o inconveniente do uso e controle dos anticoagulantes, além dos cuidados que se devem tomar para se evitar traumatismos e hemorragias internas.

Entretanto, se houver elementos de certeza de que a plástica possa ser realizada, a intervenção poderia ser indicada

mais precoce e liberalmente.

Após a criteriosa investigação realizada, e agora munido com um diagnóstico preciso, adotou-se a seguinte conduta: Em virtude da insuficiência mitral ser grau II, leve a moderada, e esta ser totalmente assintomática, a criança passará a fazer acompanhamento ambulatorial periódico, para se observar a evolução do caso.

Mantem-se sem uso de medicamentos.



## BIBLIOGRAFIA

1. BRAUNWALD, Eugene. Heart Disease. 2.ed. Philadelphia. Saunders Company, 1984.
2. CERVO, Amado Luiz & BERVIAN, Pedro Alcino. Metodologia Científica. 3.ed. São Paulo. McGraw-Hill do Brasil, 1983.
3. COLES, John G. et alii. Surgical experience with reparative techniques in patients with congenital mitral valvular anomalies. Circulation. 76(3)117-22, Sep.1987.
4. CARDIOPATIAS congêntitas. In: NESRALLA, Ivo. Tratamento Cirúrgico das Cardiopatias. São Paulo. Byk-Prociencx, 1982. p.65-142.
5. MACRUZ, Radi & SNITCOWSKY, Rachel. Cardiologia Pediátrica. 1.ed. São Paulo. Sarvier, 1984.
6. NETTER, Frank H. et alii. Doenças - Anomalias congêntitas. In: ——— Coração. Rio de Janeiro. Guanabara Koogan. 1976 p.139-40. v.5.
7. NETTO, Alípio Corrêa et alii. Clínica Cirúrgica. 3.ed. São Paulo. Sarvier, 1974. v.3. parte 5.
8. SEGNI, Elio Di & EDWARDS, Jesse E.. Cleft anterior leaflet of the mitral valve with intact septa. A study of 20 cases. The American Journal of Cardiology. 51(6)919-26, Mar.1983.
9. SEGNI, Elio Di et alii. Isolated cleft mitral valve: A variety of congenital mitral regurgitation identified by 2- dimensional echocardiography. The American Journal of Cardiology. 51(6):927-31, Mar. 1983.
10. SPENCER, Frank C.. Cardiopatias Congêntitas. In: SCHWARTZ, Seymour I. et alii. Princípios de Cirurgia. 4.ed. Rio de Janeiro. Guanabara Koogan, 1985. cap. 18.



11. YAMAMOTO, Yusuke et alii. Two - Dimensional Echocardiographic Documentation of Accessory Chordae Tendineae Accompanying Isolated Anterior Mitral Cleft. American Heart Journal. 108(6):1554-6, Dec. 1984.

**TCC**  
**UFSC**  
**PE**  
**0291**

N.Cham. TCC UFSC PE 0291

Autor: Alves, Giani O

Título: Cleft da válvula mitral : relat



972813663

Ac. 253914

Ex.1

Ex.1 UFSC BSCCSM